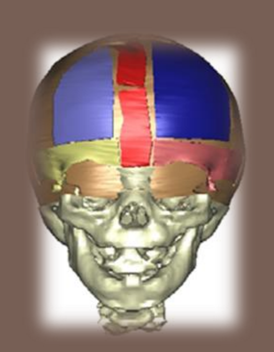


www.neurochirurgie4.ro

CRANIOSTENOZE COMPLETE – CLINICĂ, IMAGISTICĂ, TRATAMENT

Prof. Dr. M. GORGAN

Curs rezidenți iunie 2009

DATE GENERALE

- Afecțiuni caracterizate prin închiderea prematură a tuturor suturilor craniene
- Oasele bolții craniene se dezvoltă în sens perpendicular pe linia de sutură
- Legea lui Virchow: creșterea osoasă normală este inhibată în direcție perpendiculară pe sutura obliterată; o creștere compensatorie se produce paralel cu sutura sinostozată

SCURT RAPEL ANATOMIC

SUTURI

- METOPICĂ (se închide între 9 luni și 2 ani)
- CORONARĂ
- SAGITALĂ
- LAMBDOIDĂ

FONTANELE

Anterioară

- Cea mai mare
- Aspect rombic (4 cm AP X 2,5 cm)
- Se închide între 9 – 18 luni

Posterioară:

- Formă triunghiulară
- Se închide după 3 - 6 luni

Antero-leterală:

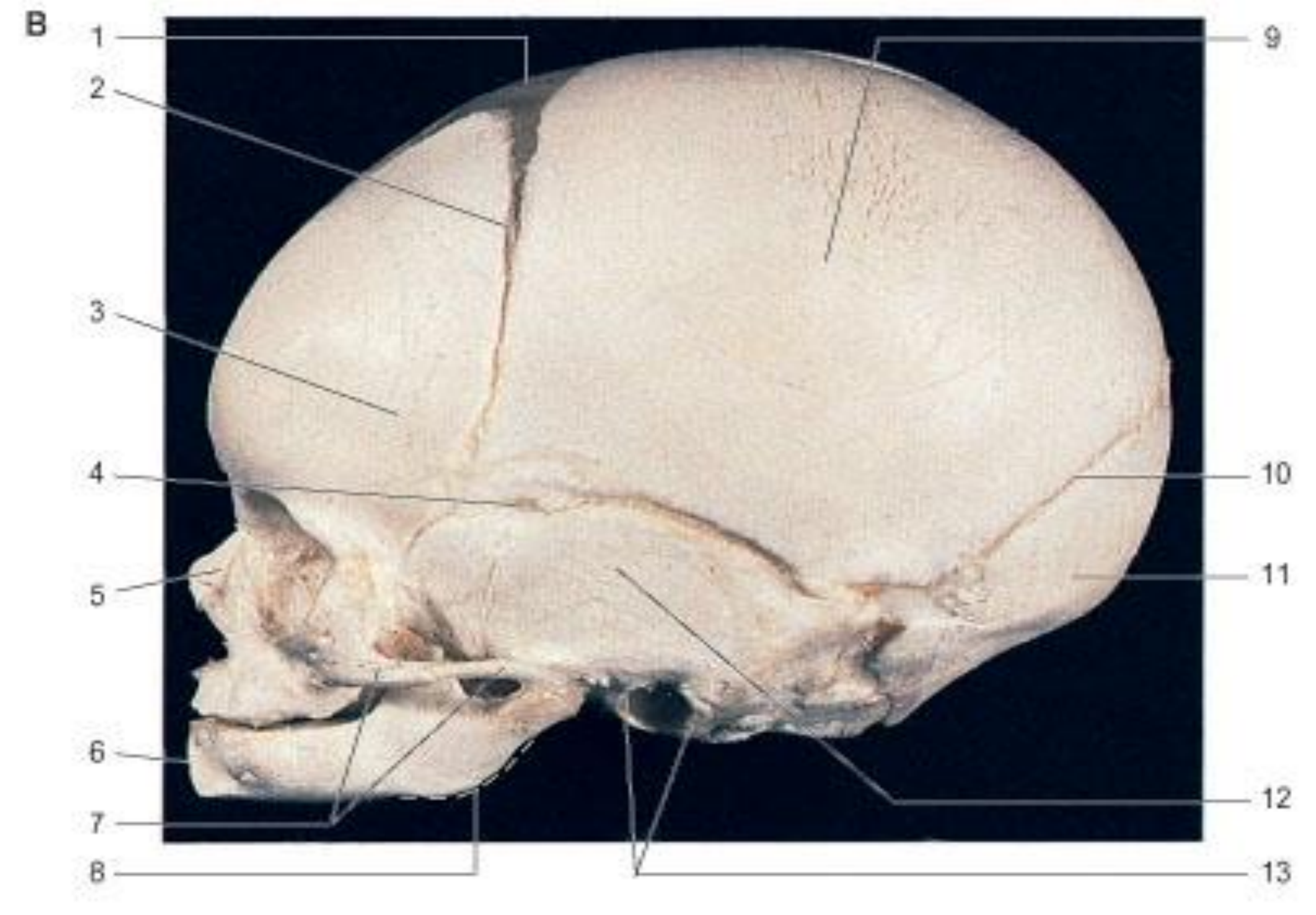
- Se închide la 3 luni

Postero-laterală:

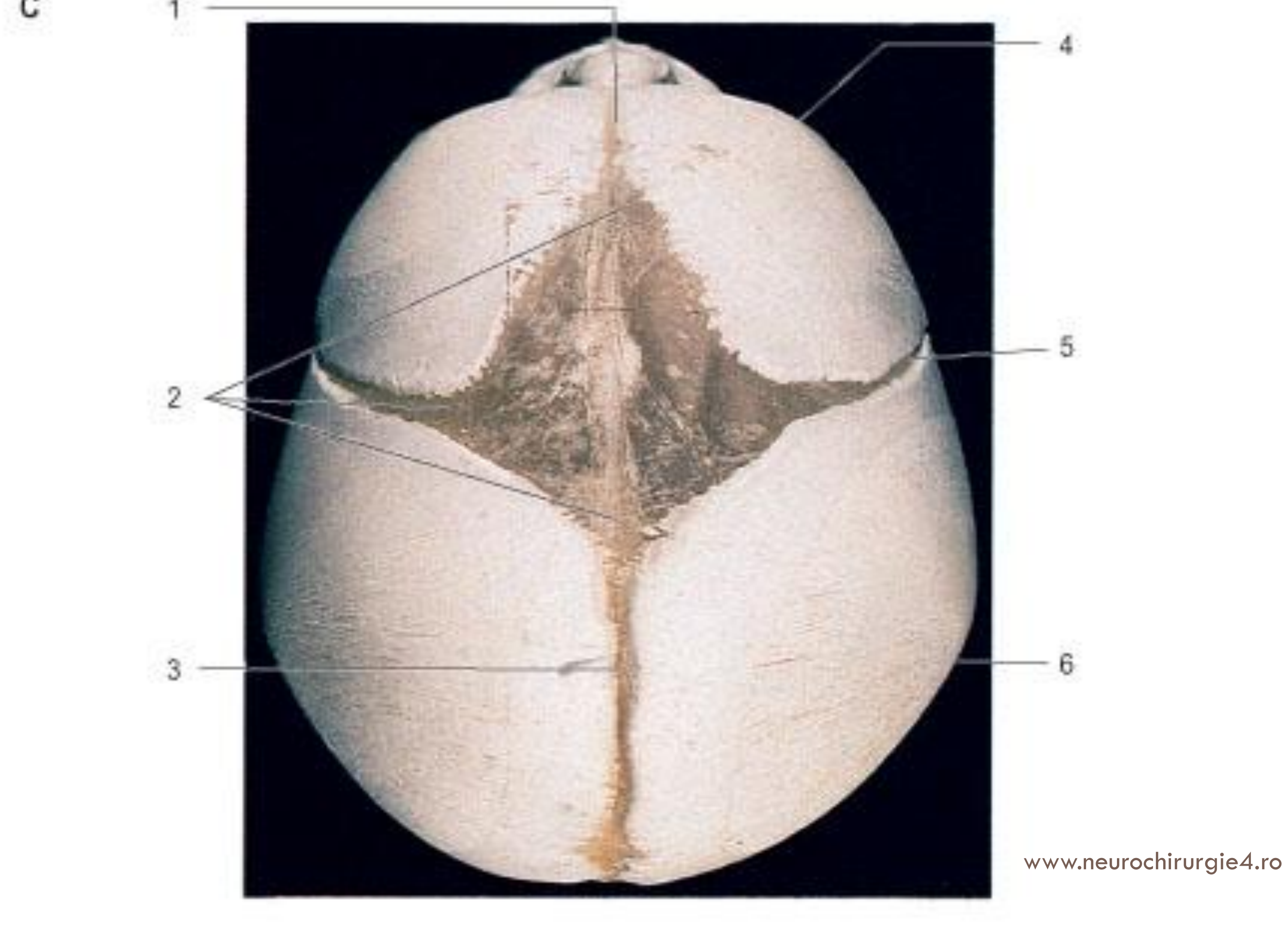
- Se închide la 2 ani

A

1. Anterior fontanelle.
2. Parietal bone.
3. Orbital margins.
4. Zygomatic bone.
5. Mandible: large alveolar process.
6. Obtuse mandibular angle.
7. Symphysis menti.
8. Coronal suture.
9. Frontal (metopic) suture.
10. Frontal bone and tuber.
11. Nasal bone.
12. Nasal septum.
13. Maxilla.
14. Mandibular ramus.
15. Mental foramen.
16. Mandible: small base.

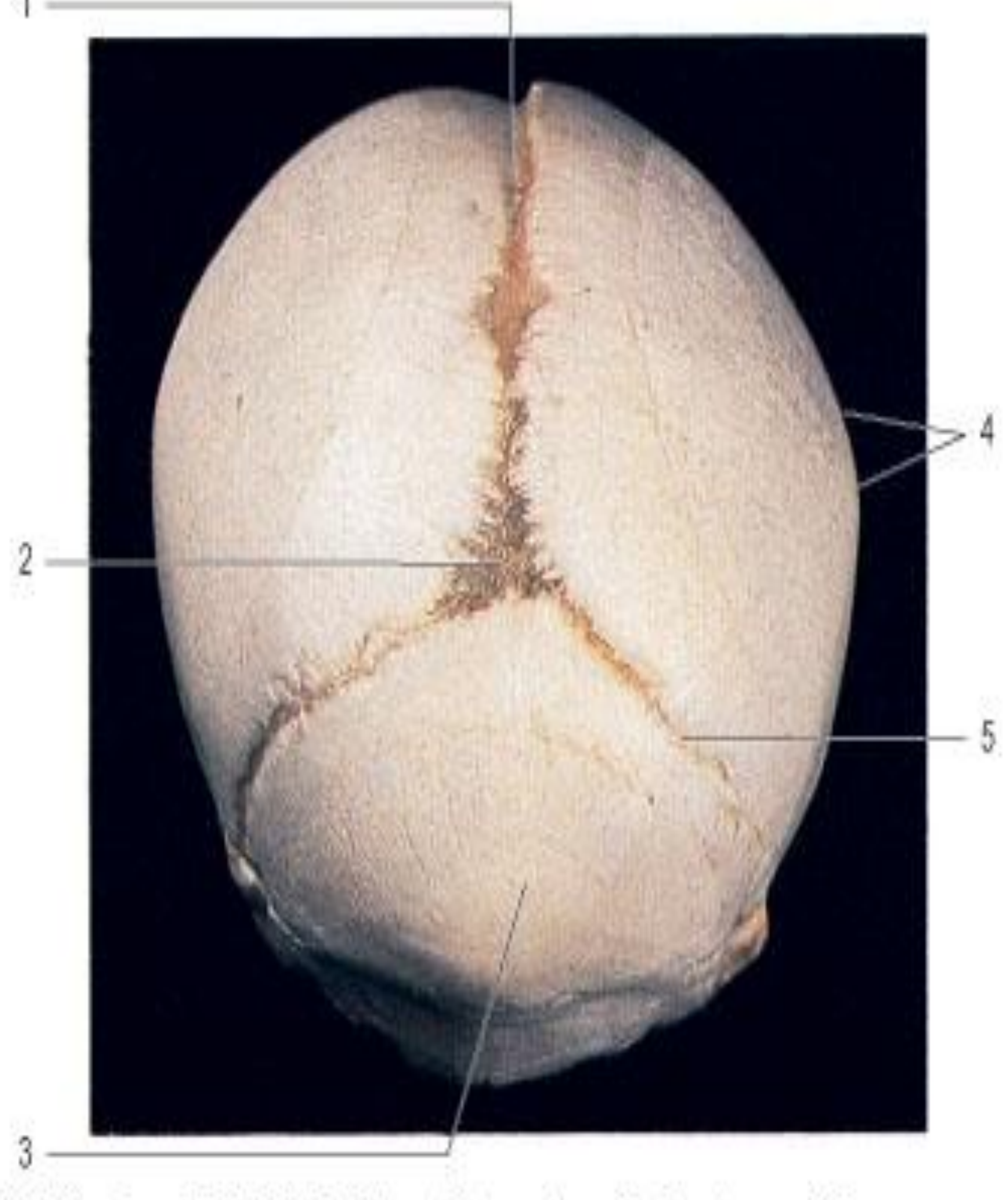


1. Anterior fontanelle.
2. Coronal suture.
3. Left frontal bone.
4. Future pterion: closing sphenoidal fontanelle.
5. Nasal bone.
6. Symphysis menti.
7. Zygomatic arch.
8. Gonial contour.
9. Parietal tuber.
10. Lambdoid suture.
11. Occipital squama.
12. Temporal squama.
13. Tympanic ring.

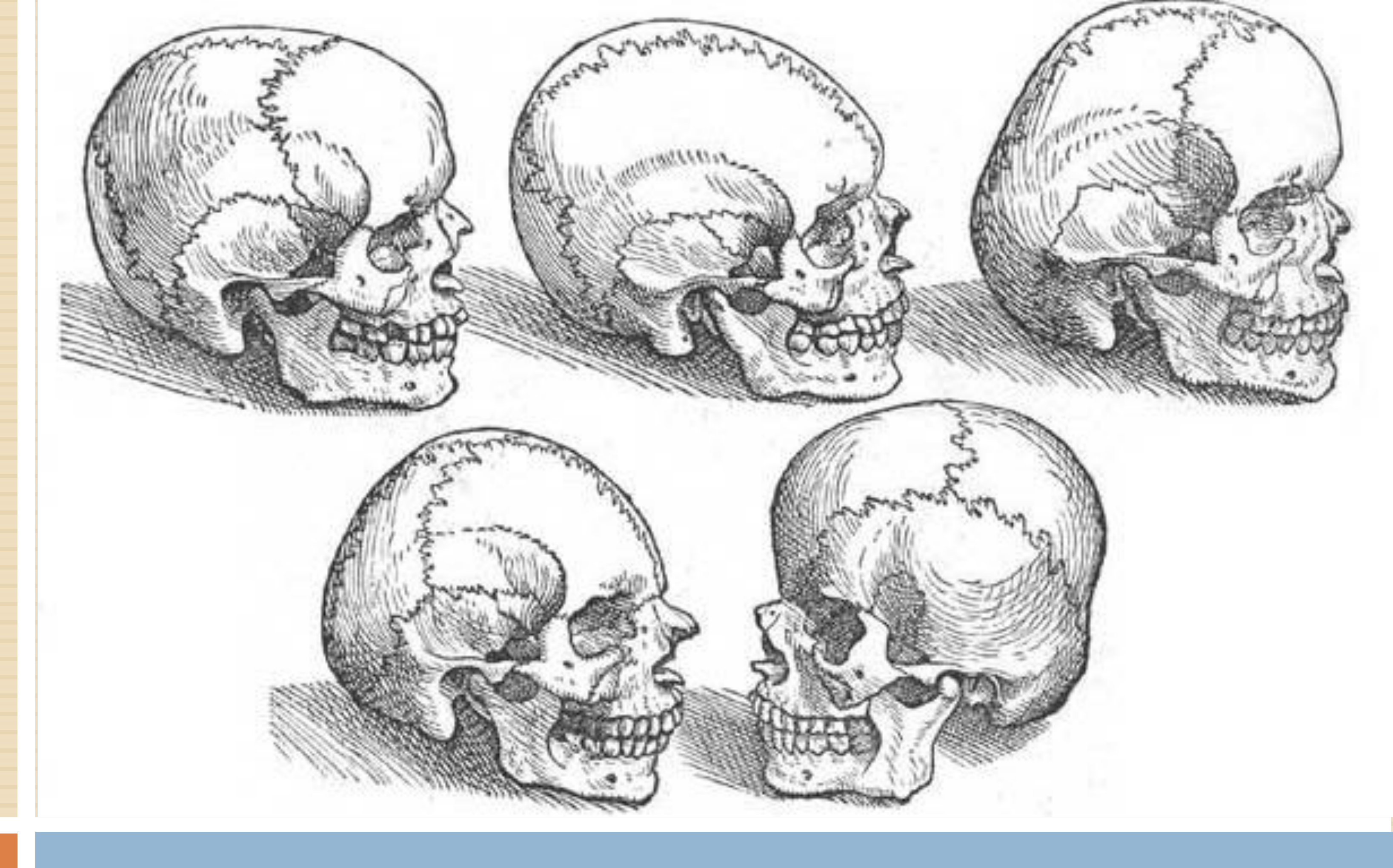


1. Frontal (metopic) suture.
2. Anterior fontanelle.
3. Sagittal suture.
4. Frontal bone and tuber.
5. Coronal suture.
6. Parietal bone and tuber.

E



1. Sagittal suture.
2. Lambda, posterior fontanelle.
3. Squamous part of occipital bone.
4. Parietal bone and tuber.
5. Lambdoid suture.



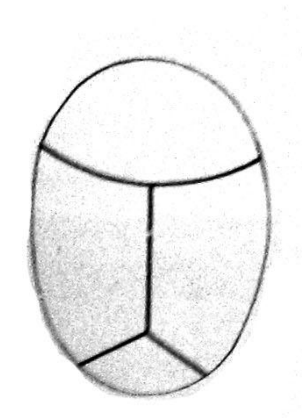
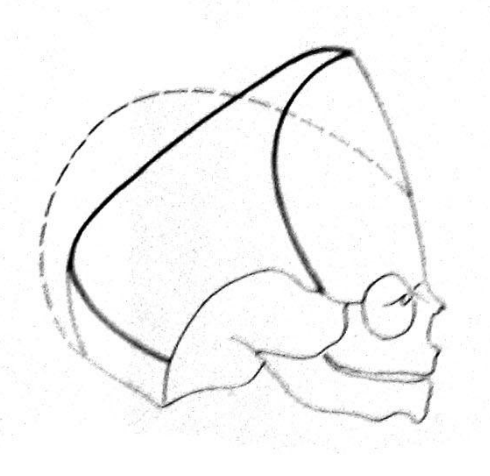
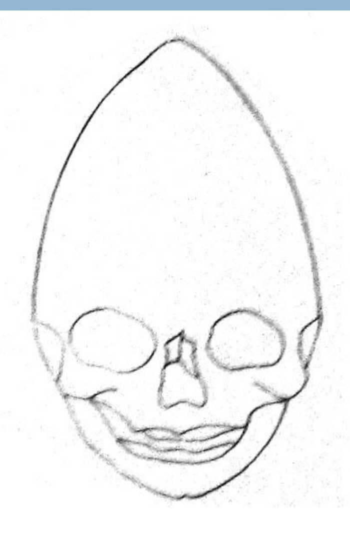
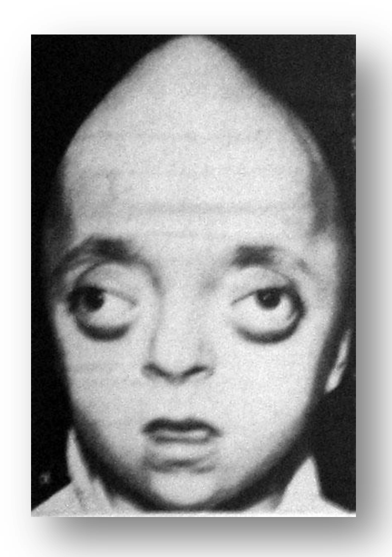
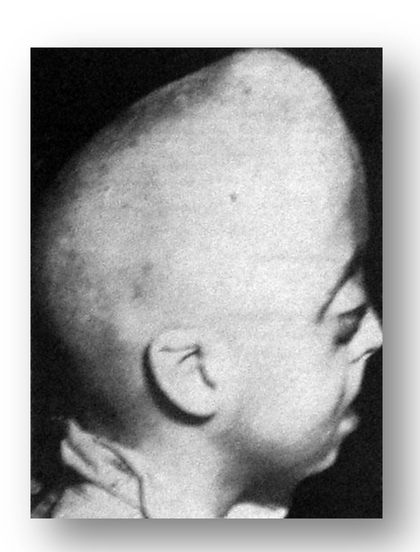
OXICEFALIA

DATE GENERALE

- Reprezintă sinostoza asociată a coronarelor și a sagitalei uneori și a lambdoidei
- Realizează forma de turicefalie
- Craniul prezintă aspect caracteristic: teșit, în turn de șah, sau de oxicefalie adevărată (craniul țuguiat)
- Craniul este de obicei microcefal, ascuțit la nivelul bregmei, în formă de glonte sau șapcă de clovn
- Inițial este afectată sutura coronară, procesul de sinostoză generalizându-se ulterior

DATE GENERALE

- Nu este congenitală
- Apare către vârsta de 2 sau 3 ani

ETIOLOGIE

- Craniostenozele nonsindromice au etiologie neprecizată
- Factori de risc:
  - Femei caucaziene
  - Vârsta avansată a mamei
  - Copil de sex masculin
  - Fumatul
  - Medicamente (nitrofurantoin)
  - Tratament pentru fertilitate
- **FAMILIAL:** 14% se mostenesc

DIAGNOSTIC

- **Clinic**
- **Radiografia standard**
- **Imagistic:** CT + IRM cerebral

TABLOU CLINIC

- Semnele cardinale sunt reprezentate de:
  - Dismorfie craniofacială
  - Semne oftalmologice
  - Semne neuropsihice
  - Tulburări endocrine
  - Semne radiologice

DISMORFIA CRANIOFACIALĂ

- Aspectul craniului:
  - Arcade orbitare înfundate
  - Frunte plată, înclinată înapoi
  - Părțile laterale ale craniului înclinate spre centru
  - Oasele craniului se unesc în punctul culminant al bregmei
  - Unghiul fronto-nazal este foarte mare
  - Exorbitismul este constant

SEMNE OFTALMOLOGICE

- Tulburări de origine mecanică:
  - Exoftalmia
  - Hipertelorismul
  - Strabismul convergent sau divergent
- Tulburări ale funcției vizuale:
  - Modificări ale fundului de ochi
  - Tulburări de câmp vizual
  - Tulburări de refracție

SEMNE OFTALMOLOGICE

- Exoftalmia:
  - Semnul cel mai frecvent
  - Constituie de obicei prima manifestare oftalmologică
  - Simetrică, ireductibilă
  - Este generată de factorul mecanic (deformările craniofaciale) iar HIC are rol de agravare
- Modificările FO se traduc prin scăderea acuității vizuale, scădere ce poate evolua până la cecitate
- Obiectiv modificările FO sunt caracterizate prin edem papilar evolutiv ce poate duce până la atrofie optică.
- Apariția unei modificări de FO are indicație operatorie imediată!

SEMNE NEUROPSIHICE

- Cefaleea (expresia sindromului de HIC)
- Epilepsia (mai ales la copiii mari, fiind excepțională la sugari și copiii mici)
- Suferința nervilor cranieni – III, IV, VI, VIII
- Tulburări psihice sub forma deficitului intelectual. La baza acestui deficit intelectual stă hipertensiunea intracraniană cronică evolutivă

TULBURĂRI ENDOCRINE

- Se manifestă prin:
  - Întârziere staturoponderală
  - Sindrom adipozogenital
  - Infantilism
  - Diabet insipid
  - Mixedem
  - Acromegalie
- Apar datorită modificărilor de la nivelul șeii turcești

EXPLORĂRI PARACLINICE

- Rx. Craniu
- CT cerebral + 3D
- IRM cerebral

RX. CRANIU

- Semne directe de atingere a suturilor:
  - Absența suturilor
  - Dispariția aspectului dințat caracteristic la copii peste 3 ani
  - Existența de punți osoase pe traiectul suturilor
- Semne care constituie urmarea închiderii premature a suturilor:
  - Dismorfie craniană
  - Semne indirecte de HIC
  - Impresiuni digitale cu aspect caracteristic de placă de argint bătut
  - Distanță interorbitară crescută de obicei (hipertelorism)
  - Șa turcească de dimesniuni crescute

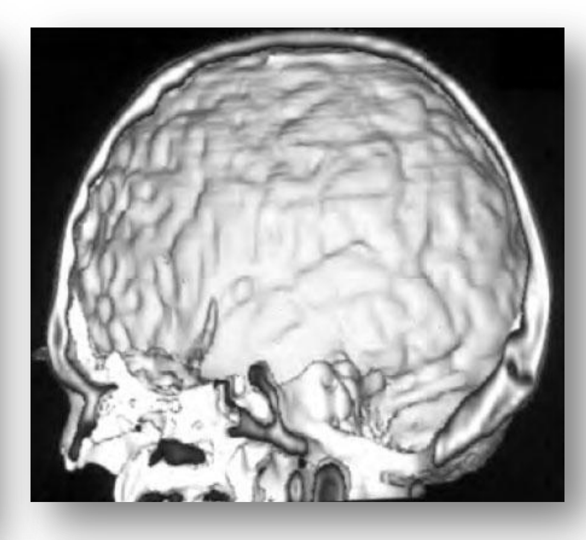
CT CEREBRAL

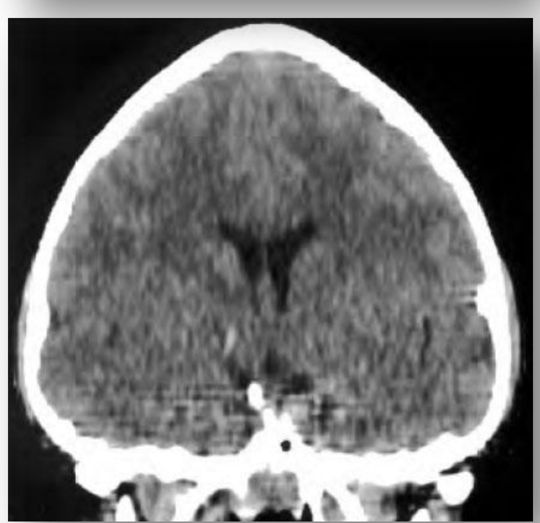
- Evidențiază cu acuratețe forma cutiei craniene
- Demonstrează prezența hidrocefaliei
- Arată spațiul subarahnoidian frontal
- 3D evidențiază cu precizie mărită anomaliile osoase
- ANGIO-CT evidențiază anatomia sinusurilor durale, permite planning-ul operator și evită eventualele complicații

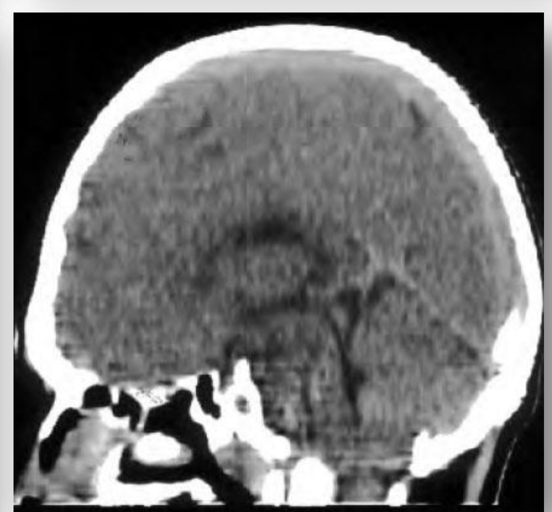
CT CEREBRAL + 3D

- Craniosteoză completă la un copil de 11 ani
- Parenchim cerebral normal
- Fără semne de hidrocefalie



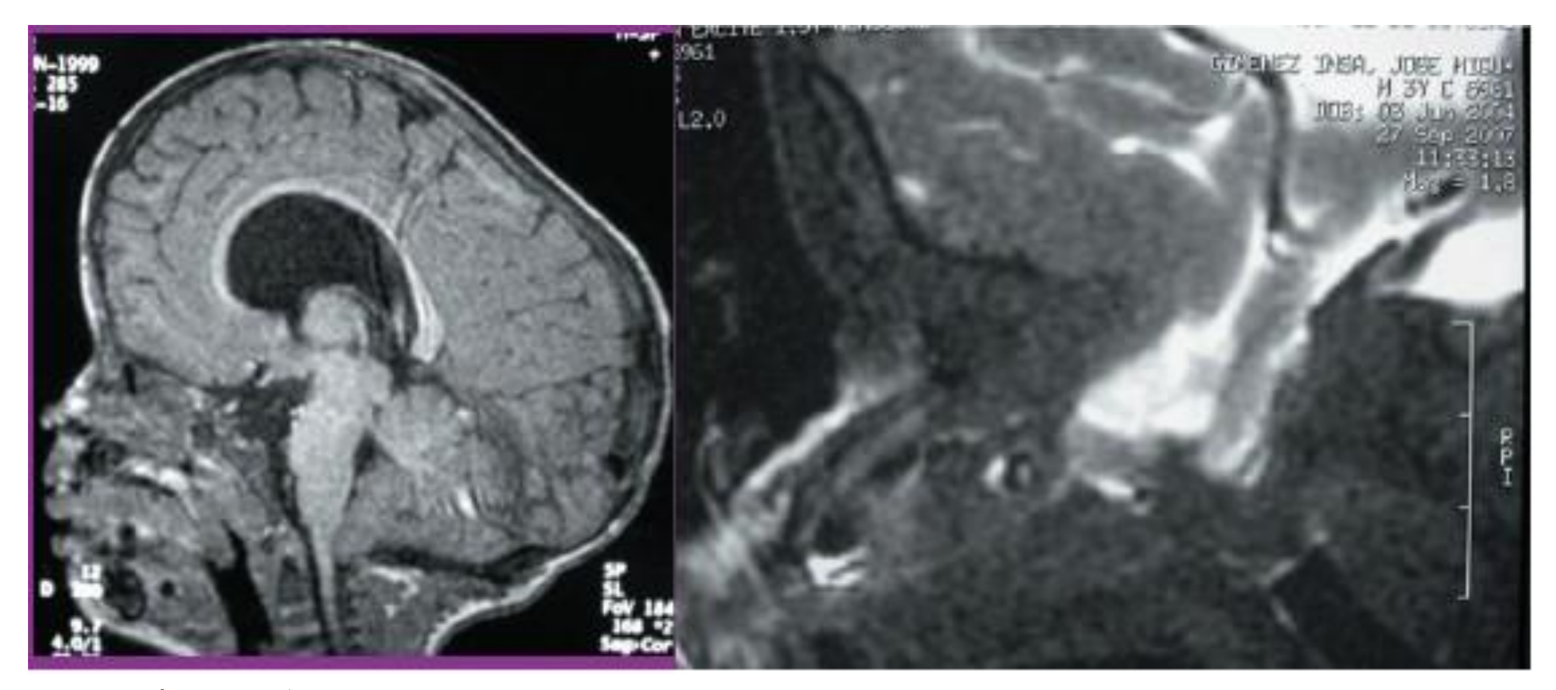






IRM cerebral

- Rezervat de obicei cazurilor care asociază și malformații ale parenchimului cerebral
- SD PFEIFFER



TRATAMENT

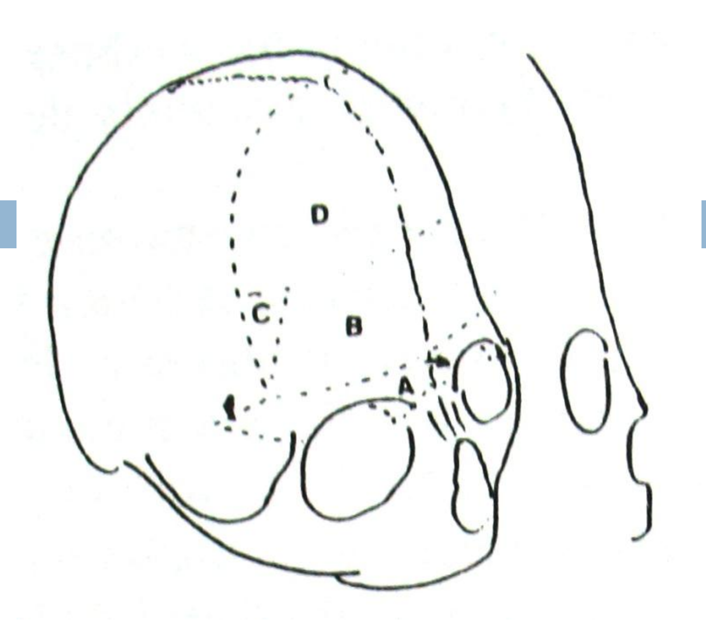
- Scopuri:
  - Previne sau suprimă HIC – crează spațiu pentru dezvoltarea encefalului
  - Asigură o plasticitate craniană durabilă cu dezvoltare encefalică normală
  - Corectează aspectul estetic al pacientului
- Principiul general al intervenției chirurgicale este craniectomia decompresivă fiziologică menită să desfacă suturile sinostozate și să suprimă sau să întârzie reosificarea până la vârsta de închidere normală.
- Vârsta optimă pentru intervenție chirurgicală este 3 luni

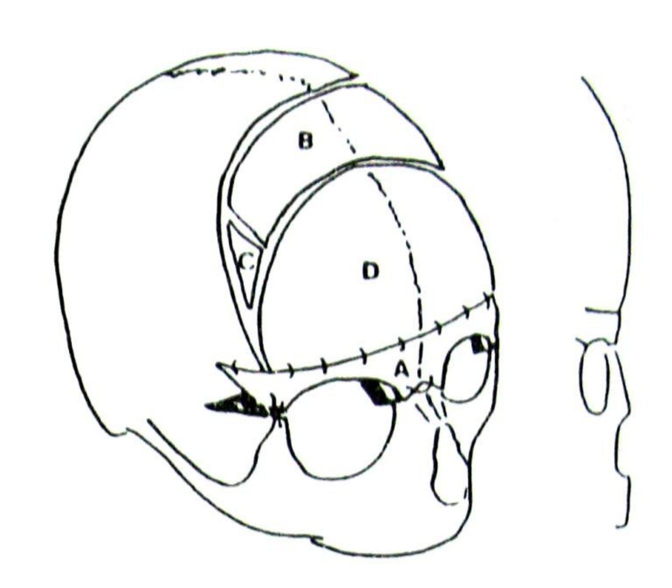
CONTRAINDICAȚIILE INTERVENȚIEI CHIRURGICALE

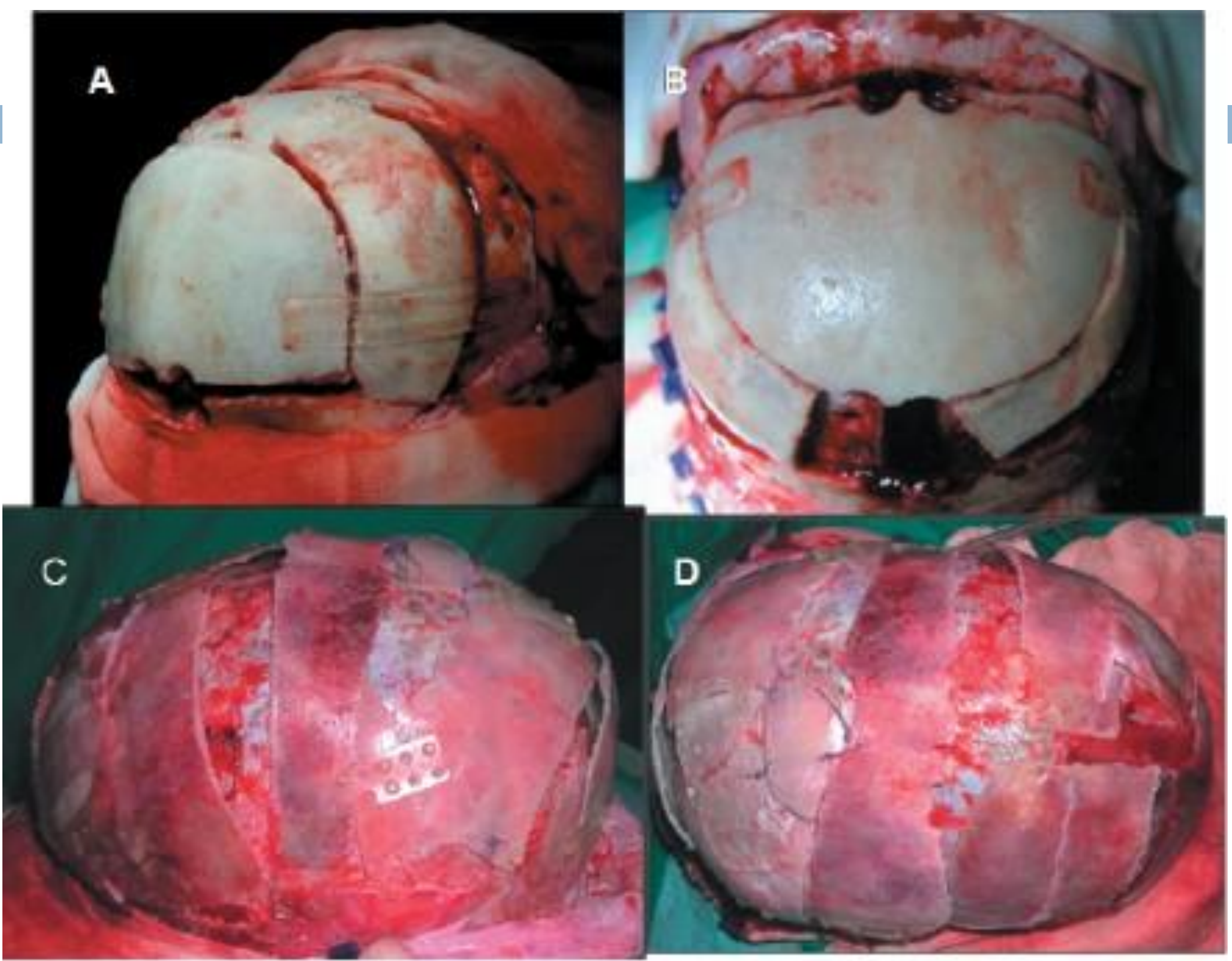
- Tulburări neuropsihice grave
- Cecitate
- Stări plurimalformative în care alte malformații constituie prima urgență

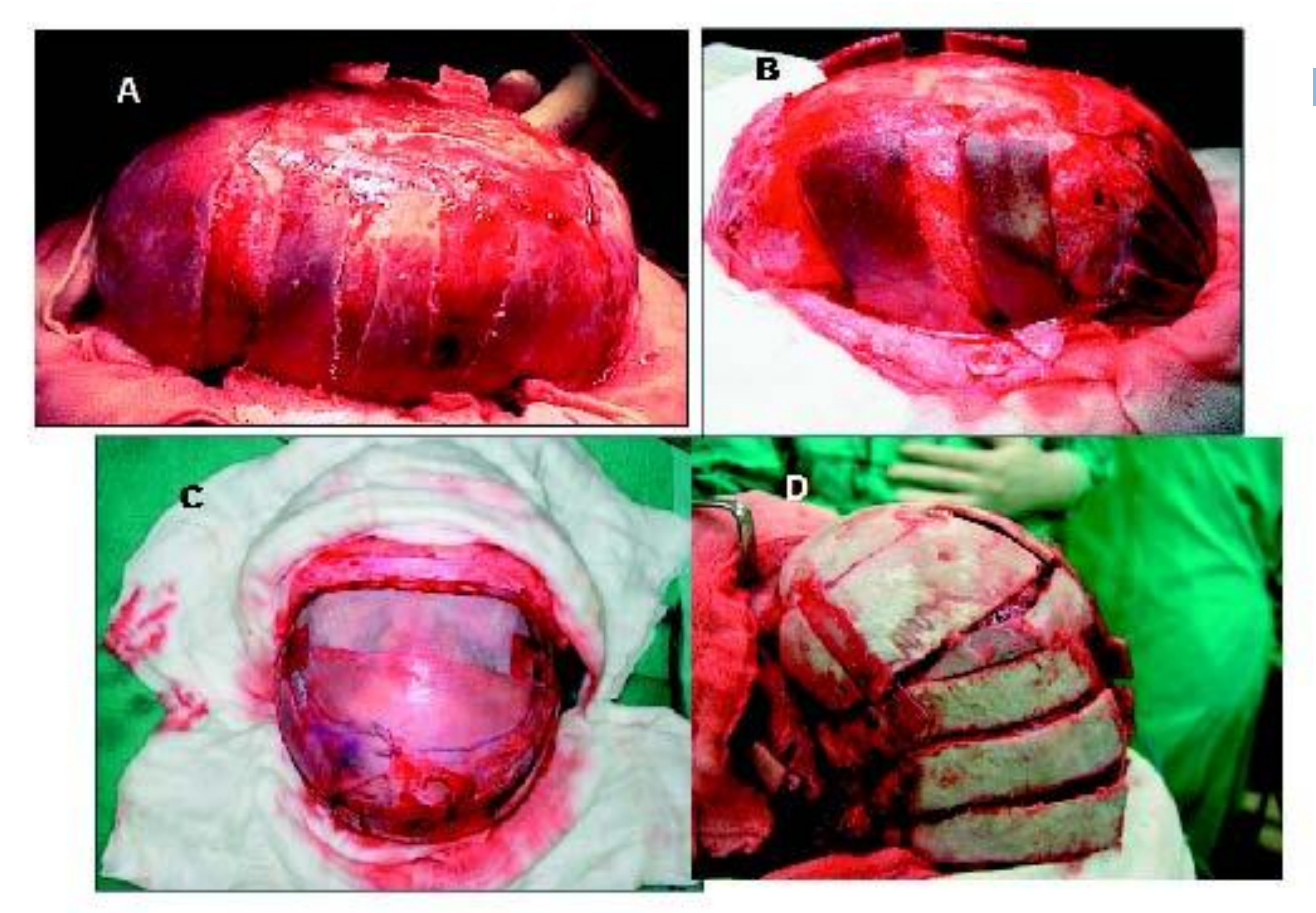
TRATAMENT

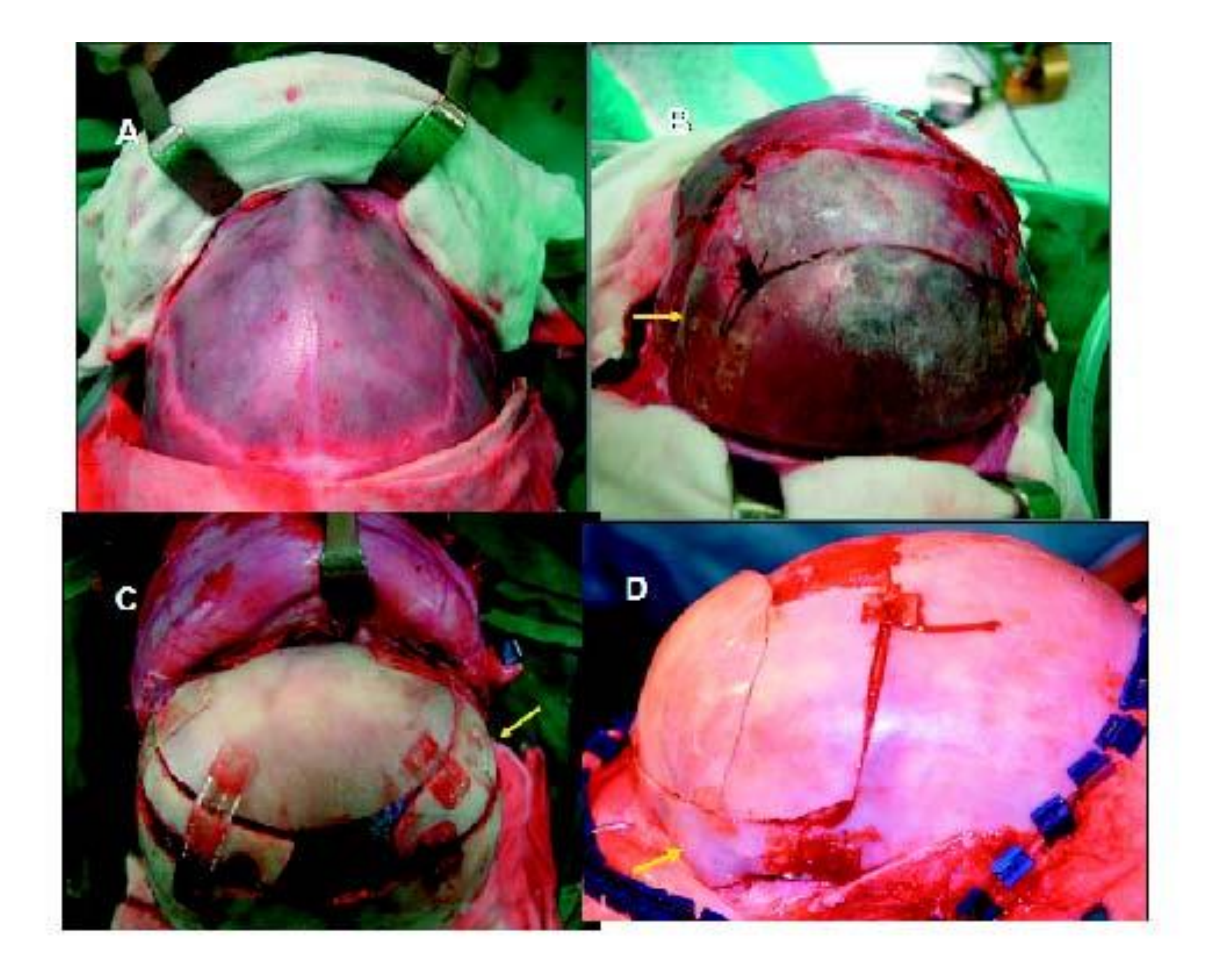
- Volet decompresiv liber + rumegus osos in zona craniectomiei
- DECOMPRESIUNE CEREBRALA + RECONSTRUCTIE ANATOMICA
  - Ridicarea rebordului orbitar + remodelare + basculare inainte si fixare
  - Remodelarea fruntii

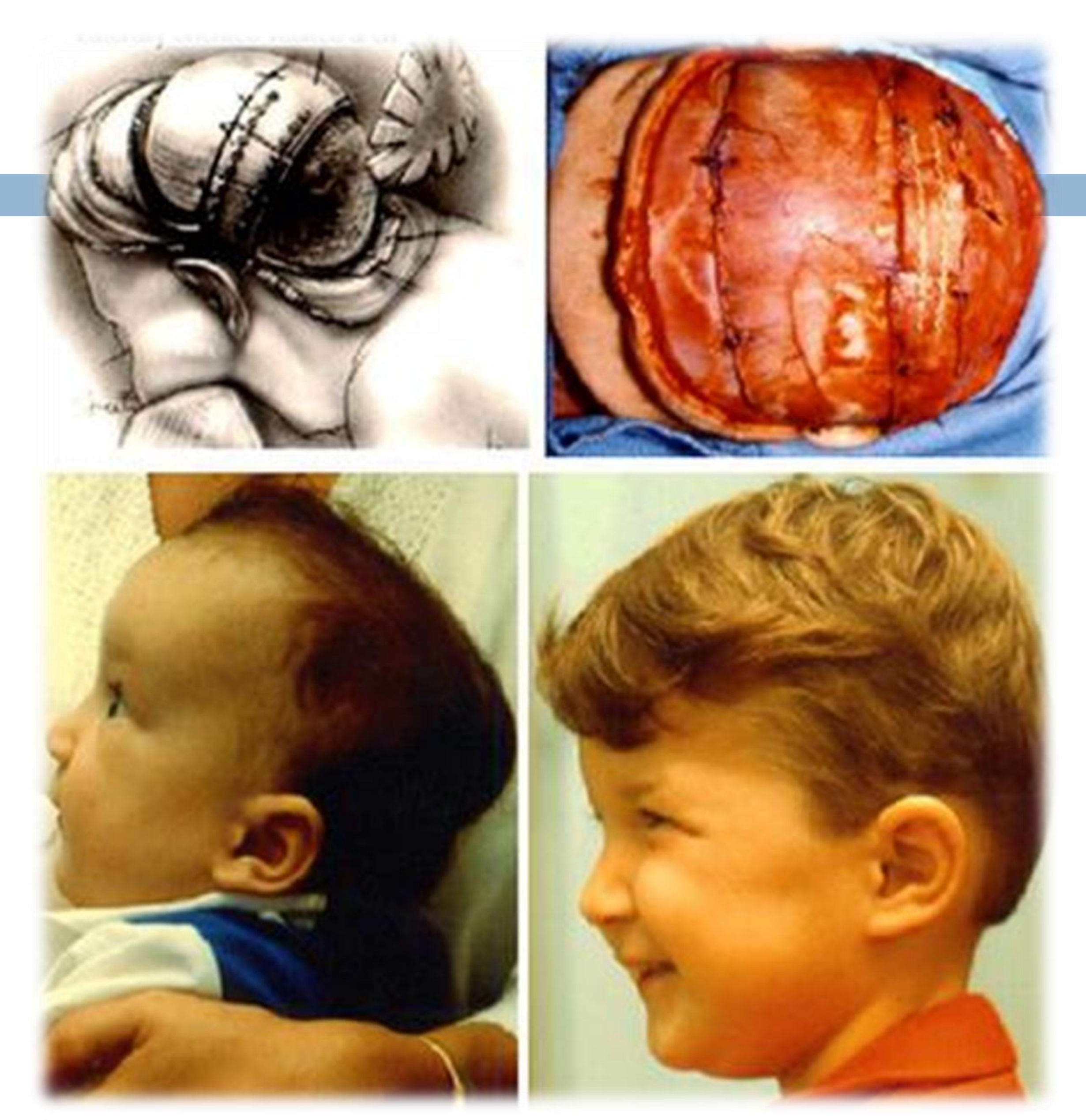





A
B
C
D


A
B
C
D


A
B
C
D



COMPLICAȚII

- Intraoperatorii:
  - Hemoragia (risc major)
  - Dilacerarea durală
  - Fistulele LCR
  - Dilacerarea sinusurilor durale
  - Dilacerarea substanței cerebrale
- Postoperatorii:
  - Infecții superficiale și profunde
  - Pseudomeningocelul
  - Resorbția osului
  - Persistența defectului osos







MALFORMAȚII CRANIOFACIALE

DATE GENERALE

- Au fost descrise peste 100 de sindroame care se asociază cu craniostenozele
- Cele mai frecvente sindroame asociate sunt:
  - Sindromul Crouzon
  - Sindromul Apert
  - Sindromul Pfeiffer
  - Sindromul Saethre-Chotzen
- Sindromul Kleeblattschädel – reprezintă forma cea mai gravă

SINDROMUL CROUZON

- Descris pentru prima dată în 1912 de Crouzon
- Incidență: 1/25.000 nn
- Boală cu transmitere autozomal dominantă
- Apar prin mutația genei ce codifică FGFR2, rar FGFR1 (fibroblast growth factor receptor) localizat pe cromozomul 10
- Sunt afectate suturile coronare, sagitală, lambdoidă

SINDROMUL CROUZON

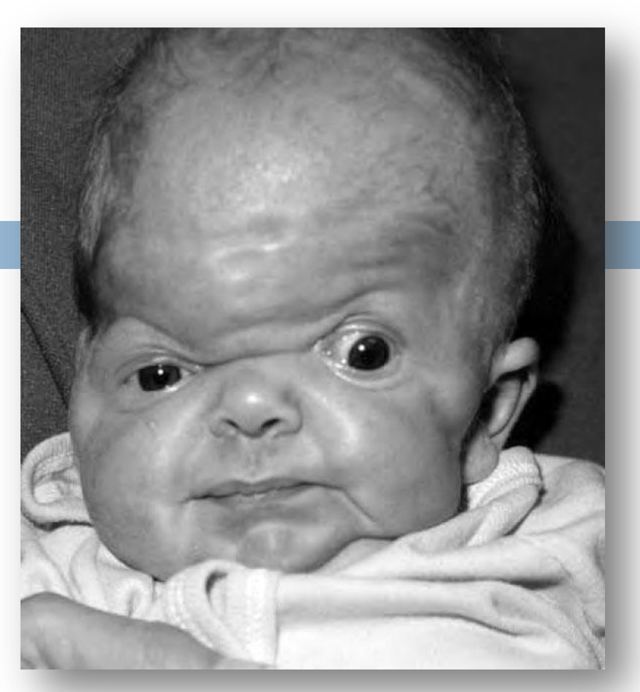
- Crizele comițiale pot apare la 12% la pacienții cu acest sindrom
- Anomaliile coloanei cervicale se pot întâlni la cca 30%
- Asocierea hidrocefaliei este rară
- Deficitele mentale se întâlnesc doar la 3% din pacienți
- O proporție mică din pacienții cu acest sindrom pot prezenta subluxații ale capului radial sau anomalii minore ale mâinilor
- Tipic la nivelul craniului apare sinostoza suturii coronare (uni sau bilateral) dar poate asocia și sinostoza suturilor lambdoidă, sagitală și metopică
- Exoftalmie, strabism, exorbitism și hipertelorism
- Hipoplazia maxilarului și zigomaticului



SINDROMUL APERT

- Descris pentru prima dată în anul 1906
- Cunoscut și sub denumirea de acrocefalosindactilie (malformații concomitente ale craniului și membrelor)
- Boală autozomal dominantă cu penetranță completă
- Apare prin mutația genei FGFR2 localizată pe cromozomul 10
- Incidență: 1/160.000 nn

SINDROMUL APERT

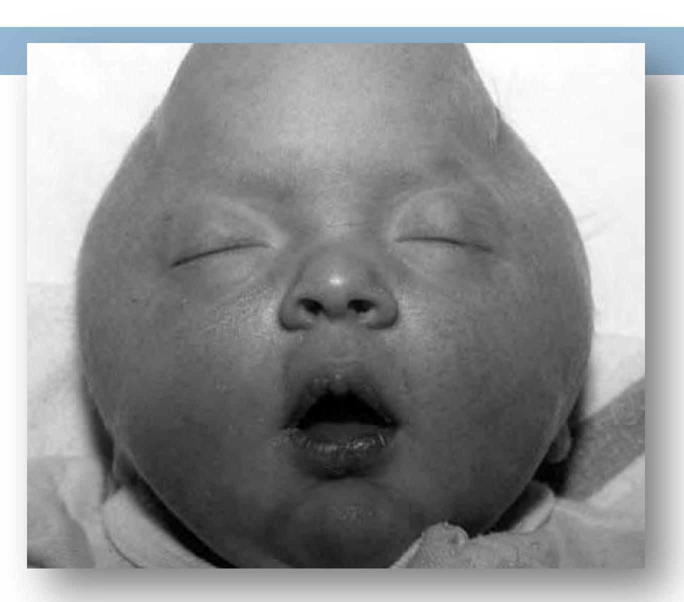


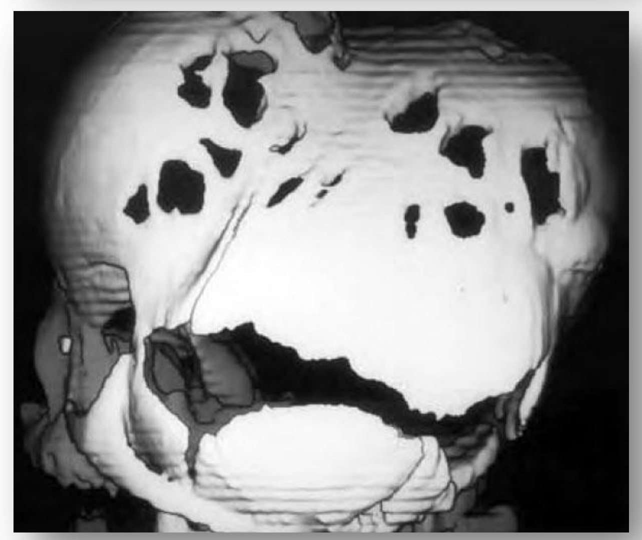
- Sinostoza bilaterală a suturilor coronare ce determină turibrahicefalia (cap turtit anteroposterior, înalt cu frunte bombată)
- Baza craniului malformată, asimetrică, fosa craniană anterioară și clivusul de mici dimensiuni
- Șaua turcească de dimensiuni crescute
- Aripa mare de sfenoid protruzionată
- Hipoplazie orbitală și hipertelorism
- Hipoplazia maxilară
- Sindactilie completă și simetrică ale degetelor 2, 3 și 4
- Retard mental



ANOMALIA KLEEBLATTSCHÄDEL

- Este forma cea mai severă de craniostenoză
- Craniul are aspect de “trifoi”expresie a sinostozării tuturor suturilor craniene intrauterin.
- Modificările craniofaciale includ:
  - Hipoplazia osului frontal
  - Hipoplazia maxilarului
  - Exorbitism sever
  - hipertelorism





ANOMALIA KLEEBLATTSCHÄDEL

- Urechi inserate jos
- Ulcerații corneene datorate exoftalmiei
- Hidrocefalia este de obicei prezentă
- Retard psihomotor
- Orbire
- Obstrucția canalului nasolacrimal
- Absența canalului auditiv extern

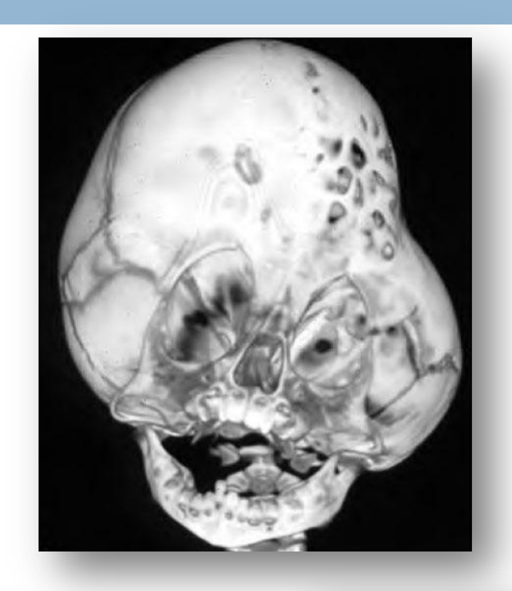
ANOMALIA KLEEBLATTSCHÄDEL





ANOMALIA KLEEBLATTSCHÄDEL

- Sindrom Cloverleaf asociat cu malfomație Chiari II la un copil de 9 luni
- Cutie craniană deformată – în formă de “trifoi”
- Hernierea cerebelului în canalul cervical
- Prezența hidrocefaliei
- Inserția joasă a tentoriului







TRATAMENT

- Procedura chirurgicală pentru acest sindrom este decompresiunea cranio-orbitală
- Decompresiunea cranio-orbitală constă în desfacerea suturii bicoronare și osteotomia bolții craniene anterioare și orbitelor cu remodelare.
- Scopul intervenției chirurgicale este acela de decompresiune a creierului, creșterea volumului orbitar cu scăderea protruziei globilor oculari și prevenirea orbirii; de asemenea corecție estetică
- Prezența hidrocefaliei necesită montarea unui drenaj ventriculo-peritoneal

CORECȚIA SINOSTOZEI SAGITALE



CORECȚIA SINOSTOZEI CORONARE



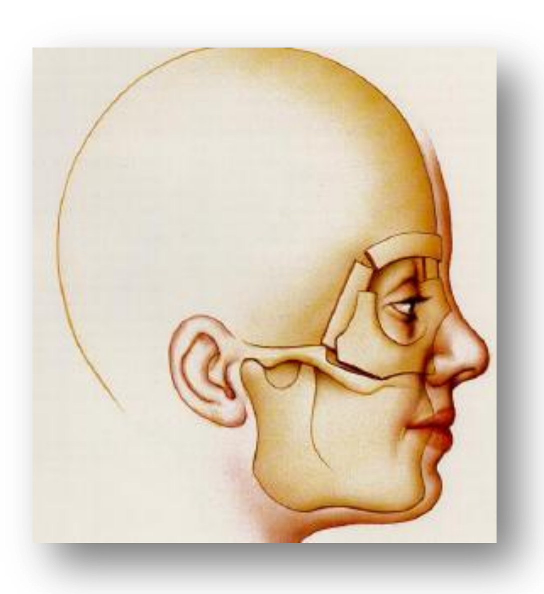
CORECȚIA SINOSTOZEI METOPICE



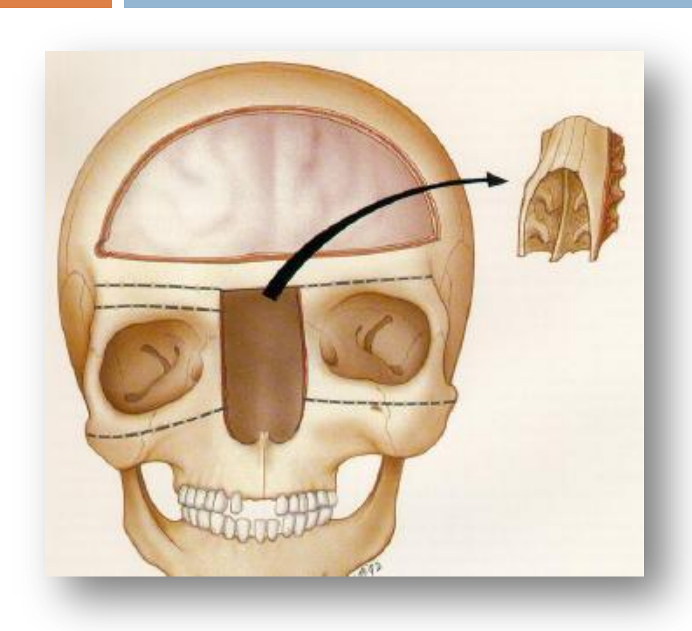
ORTEZA CRANIANĂ

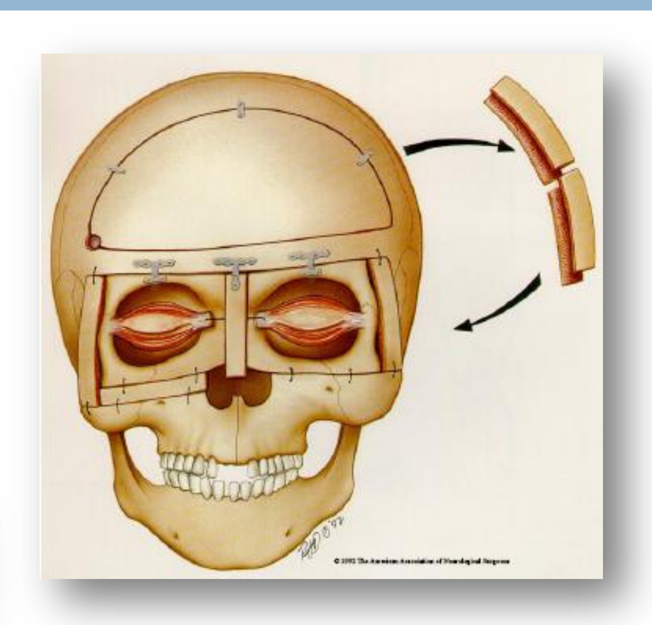


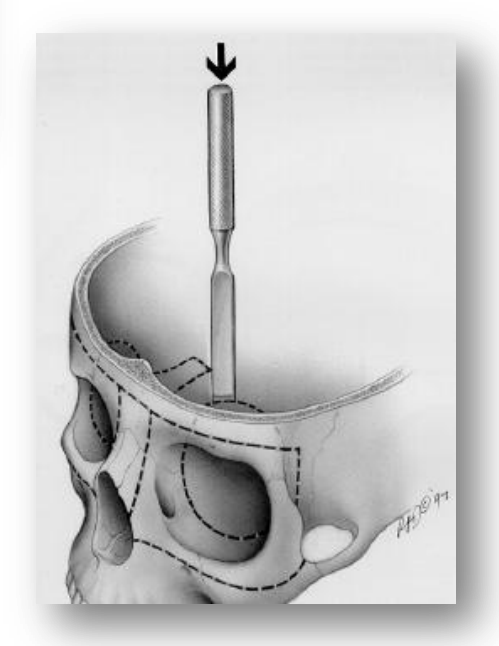
CORECȚIA EXORBITISMULUI



CORECȚIA HIPERTELORISMULUI







CONCLUZII

- Principalul scop al intervenției chirurgicale în tratamentul craniostenozelor este acela de a asigura o dezvoltare normală a creierului
- Tratamentul este complex și necesită prezența unei echipe multidisciplinare ce includ: neurochirurgi pediatri, chirurgi BMF, oftalmologi, pediatri, ORL
- Tratamentul se efectuează în mai multe etape, în paralel cu creșterea și dezvoltarea copilului pentru obținerea unui optim de armonie estetică și funcțională